

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

No

68

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

TRITZ, Louis, Gérard

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 10 Septembre 1942, à Bouzonville (Moselle).

Présentée et soutenue publiquement le 6 Février 1969

LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS O.R.L. DE LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN.

Président : Mr. M. AUBRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6^e)
1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

TRITZ, Louis, Gérard

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 10 Septembre 1942, à Bouzonville (Moselle).

Présentée et soutenue publiquement le 6 Février 1969

LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS O.R.L. DE LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN.

Président : Mr. M. AUBRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6°)

1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

TRISTE Louis GÉRARD

Docteur en Médecine, ancien élève de l'École
de Médecine de Paris, et ancien interne des
Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le 6 Janvier 1909



LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES
DE LA NEURITIS PERIPHERIQUE

Président : M. M. ALARY, Professeur.

DUPONT-REY
9, Rue Capois
Paris (5)
1909

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.),
 BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.),
 CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), COSTE (F.), DEBRE
 (R.), DECHAUME (M.), GALLIARD (H.), GAUDARD d'ALLAI-
 NES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.),
 HEUYER (G.), LACOMME (M.), LAMY (M.), LAROCHE (G.),
 LELONG (M.), LEVY (Mlle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN
 (C.), MADURO (R.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD
 (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-
 RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU
 (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON
 (L.), TURPIN (R.), VERNE (J.).

DOYEN Georges BROUET

1er ASSESSEUR Daniel BARGETON

2me ASSESSEUR Jean GOSSET

PROFESSEURS :

A. - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
- à titre personnel	CABROL (Ch.)
- - -	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
- à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
- - -	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- -	DESGREZ (P.)
- -	POLONOVSKI (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
- à titre personnel	CARTIER (P.)
- - -	DREYFUS (J.-Cl.)

MM.

Biologie médicale, à titre personnel	BOURLIERE (F.)
-	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
-	DJOURNO (A.)
-	DOGNON (A.)
- à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
-	GOUGEROT (L.)
-	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COJJARD (R.)
-	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
- à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
- à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	MALMEJAC (J.)
-	PARROT (J.)
- à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1° - MEDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
-	BRICAIRE (H.)

MM.

Pathologie médicale.....	CORNET (A.)
- - - - -	HOUSSET (E.)
- - - - -	LAROCHE (Cl.)
- à titre personnel.....	AZERAD (E.)
- - - - -	BOUR (H.)
- - - - -	BROCARD (H.)
- - - - -	CAROLI (J.)
- - - - -	FACQUET (J.)
- - - - -	LAMBLING (A.)
- - - - -	LAUNAY (Cl.)
- - - - -	PAYET (M.)
- - - - -	PERRAULT (M.)
- - - - -	SIGUIER (F.)
- - - - -	WORMS (R.)
- - - - -	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire.....	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutiques générales.....	MAURICE (P.)
Thérapeutique.....	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.....	MARCHE (J.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique cardiologique (Bouicaut).....	LENEGRE (J.)
- - - (Broussais).....	SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis).....	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis).....	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard).....	MOLLARET (P.)
- à titre personnel.....	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne).....	DELAY (J.)
- à titre personnel (neuro- psychiatrie).....	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière).....	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière).....	GARCIN (R.)
- à titre personnel.....	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infan- tile (Salpêtrière).....	MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais).....	BERNARD (J.)

Clinique des maladies du sang	
à titre personnel (hématol.)	ANDRÉ (R.)
-	BOUSSER (J.)
-	DREYFUS (B.)
(Bicêtre	DEPARIS (M.)
(Broussais	MILLIEZ (P.)
(Cochin	PEQUIGNOT (H.)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Pitié	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
(	CONTE (M.)
(	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique	
(Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale	
(Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique et séméiologie médicales	
(Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
- (Pitié)	RAMBERT (P.)
- (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatp- logie (Bichat)	DÉBRAY (Ch.)
- à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques	
(Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
- à titre personnel	RICHET (G.)
-	CROSNIER (J.)
Clinique de génétique médicale	
(Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants	
(Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISAUD (H.)
- à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puéricul- ture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
- à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)

MM.

Clinique de pneumo-phtisiologie	
(Laënnec)	BROUET (G.)
- à titre personnel	KREIS (B.)
- - -	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDoux-LEBARD (M.)
-	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
- à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
- - -	TUBIANA (M.)
- - -	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale	
et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2°-- CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
- - -	KUSS (R.)
- - -	N...
- à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique carcinologique	
(Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale	
(Necker)	REDON (H.)
- à titre personnel	BREHANT (J.)
	(Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	(- BAUMANN (J.)
	(Cochin LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales	(Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	(Saint-Antoine GOSSET (J.)
	(Salpêtrière SICARD (A.)
	(Tenon OLIVIER (Cl.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
- - (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
- - (Foch)	PADOVANI (P.)
- - (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopé- dique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
- à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec)	MATHEY (J.)
- à titre personnel	GAUDARD D'ALLAINES (Cl.de)
Clinique chirurgicale et gynécologi- que (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
- (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologi- que (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
- à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
- (Hôtel-Dieu)	OFFRET G.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)

MM.

	(CARTIER (P.)
Biochimie médicale	(GONNARD (P.)
	(NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
	(BESSIS (M.)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G.)
	(BLANCHER (G.)
Hygiène	(CORRE-HURST (Mme L.)
	(CECCAL (P.)
Médecine légale	(HADENGUE (A.)
	(FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
	(COURSAGET (J.)
Physique médicale	(GREMY (F.)
	(PELLERIN (P.)
	(DURAND (J.)
Physiologie	(GIRARD (Fr.)
	(HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. - PROFESSEURS DETACHÉS
DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

MM.

Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.
-------------------------------	------------------------

E. - PROFESSEURS ASSOCIÉS

MM.

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiolo- gie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)

Conseiller administratif.....Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la)

Bibliothèque,)

Conservateur du Musée
d'Histoire de la Médecine)

d'Histoire de la Médecine)

Conservateurs) Mme FORGET (F.),

) Mlles DUMAITRE (P.).

LAURENT (H.),

) LE NOIR (G.)

Bibliothécaires (Mme CONTET (J.),

(Mies DUROZOV (M.-F.),

(ROBERGE (D.),

(LE QUANG LINH (G.),

(REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

En hommage à tous les
sacrifices consentis
durant ces années
d'études.

A MES SOEURS

Avec toute mon affection.

A MA FEMME

Qui sait rendre chaque
jour radieux.

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur Maurice AUBRY

Professeur de Clinique Oto-rhino-laryngologique
à la Faculté de Médecine de Paris

Qui nous a fait le grand
honneur de bien vouloir
accepter la présidence de
cette thèse.

Qu'il reçoive ici le témoi-
gnage de notre profonde
reconnaissance.

A MON MAÎTRE,

le Docteur J. GANDON

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux

Qui m'a fourni le sujet et la matière de cette thèse, me faisant profiter de sa grande expérience.

Je lui adresse ici mes sincères remerciements pour cette aide et pour son enseignement reçu durant les deux années passées en sa compagnie, d'abord dans le Service de Monsieur le Docteur BERARD, à l'Hôpital Tenon, puis celui de Monsieur le Docteur HENROT de l'Hôpital Bichat.

A Monsieur le Docteur J. LABAYLE

Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital Saint-Louis

Que je remercie vivement
pour son aide et ses conseils
pour la réalisation de ce
travail.

A Monsieur le Docteur H. MOULONGUET

Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital Hérôld

Qui est pour nous un modèle,
tant par l'étendue de ses
connaissances que par sa
gentillesse.

A MES MAÎTRES :

Monsieur le Docteur FEREZ

Monsieur le Docteur F. BERARD

Monsieur le Docteur H. MULER

Monsieur le Docteur H. HENROT

Mes remerciements pour
l'enseignement qu'ils
m'ont dispensé.

A Messieurs les Médecins - Attachés de Consultation
des Services de Messieurs les Docteurs

BERARD, MULIER, HENROT et MOULONGUET

LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS O.R.L.
DE LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN

**

RAPPEL CLINIQUE

DE LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN

Affection peu fréquente, la neurofibromatose peut présenter des manifestations dans les territoires les plus divers. La sphère O.R.L., bien que non électivement affectée, n'en présente pas moins des localisations variées, dont le diagnostic, pour certaines, ne sera posé que par l'histologiste.

S'il est possible d'orienter le diagnostic en présence d'une tumeur dans le secteur anatomique O. R.L., dans le cas de neurofibromatose manifeste, il en va tout différemment lorsqu'on est en présence d'une forme fruste de la maladie, forme de connaissance récente.

Décrite pour la première fois en 1882 par VON RECKLINGHAUSEN en tant qu'entité anatomo-clinique, la neurofibromatose est une affection congénitale héréditaire. L'erreur fondamentale est une mutation à l'échelle du gène. La tare se transmet suivant le mode autosomique dominant. Les hétérozygotes seuls sont connus. Chez les homozygotes, la maladie peut être inapparente. La pénétrance du gène, ou fréquence de la manifestation chez l'hétérozygote, est grande, voisine de 100 pour 100.

L'expressivité du gène, c'est-à-dire les diverses possibilités avec lesquelles la maladie peut se manifester, est variable, expliquant les formes incomplètes ou frustes, de diagnostic non évident, dans les cas rares, il est vrai, où le syndrome

cutané n'est pas la première expression.

Elle frappe toutes les races.

La fréquence, selon CROWE, SCHULL et NESL, serait de un individu sur deux mille cinq cents à trois mille trois cents naissances. Elle est un peu plus fréquente chez la femme.

L'âge auquel se manifeste la maladie est variable. Jusqu'à la puberté, la symptomatologie est souvent réduite aux manifestations cutanées. Mais les publications récentes montrent bien que la neurofibromatose touche aussi avant la puberté d'autres territoires, comme nous le verrons pour les atteintes laryngées, et dans la région cervicale pour l'une de nos observations.

L'évolution est capricieuse. Lorsqu'un malade présente des atteintes dans les territoires nombreux, il est exceptionnel de voir ces différentes manifestations apparaître en même temps. Les localisations diverses se montrent au cours des années. Dans certaines observations, les éléments cutanés caractéristiques ne sont apparus qu'après d'autres atteintes, laryngée ou nerveuse, par exemple.

Il est même possible d'observer des régressions.

Mais d'une manière générale, l'affection semble douée d'un potentiel évolutif permanent, irrégulier.

La transformation maligne fibro-sarcomateuse, encore discutée par certains auteurs, est variable en pourcentage :

DAVIS, sur 175 cas, donne	2,3	pour 100
DUQUING	8	pour 100
HOFFMANN	10	pour 100
GARRE	12	pour 100
HARRISSON	5 à 10	pour 100

STOUT	donne	13 pour 100
KLEINSASSER		5 à 15 pour 100
HOSOT		13 pour 100
CHARRACHE		13 pour 100

STEWART et COPELAND trouvent le maximum de fréquence entre 1 et 10 ans et 30 et 50 ans.

La neurofibromatose est considérée comme une dysplasie embryonnaire du feuillet ectodermique, mais elle touche aussi un certain nombre d'organes dérivés du mésoderme. L'organogenèse des dérivés de l'ectoblaste explique en partie les manifestations de la neurofibromatose. L'ectoblaste de la région dorso-médiane de l'embryon en avant du noeud de Hensen donne très tôt l'ébauche du système nerveux. Cet ectoblaste s'épaissit et forme la plaque neurale qui donnera la gouttière nerveuse et, de part et d'autre d'elle, les crêtes neurales ou crêtes ganglionnaires qui s'étendent tout au long du tube neural formé par la gouttière nerveuse. La destinée de ces crêtes neurales est complexe : ganglions nerveux, cellules pigmentaires, ectomésenchyme, lemmoblastes à l'origine des cellules de Schwann ou névroglie périphérique.

ANTONI considérerait la neurofibromatose comme un trouble dans la migration et la répartition des lemmoblastes.

Cette conception explique les neurinomes, neurofibromes, méningiomes (ectomésenchyme), phéochromocytomes, manifestations pigmentaires... Mais elle n'explique pas toutes les manifestations, en particulier les atteintes intranévraxiques. Il faut admettre que l'erreur génétique se manifeste avant, par exemple avant la différenciation de la plaque neurale.

Pour MASSON (1956), la neurofibromatose est une dysplasie universelle.

En 1933, VON DER HOEVE crée le terme de phacomatoses qui regroupent, avec la neurofibromatose de

Recklinghausen :

- la scléreuse tubéreuse de Bourneville,
- l'angiomatose rétino-cérébelleuse de Von Hippel - Lindau,
- et l'angiomatose encéphalo-trigémينية de Sturge-Weber.

BORBERG (1951) définit ainsi la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN :

"Nous entendons par elle une maladie due à une anomalie congénitale du développement, souvent hérédofamiliale, caractérisée par la présence de malformations tumorales et de taches ou de naevi pigmentaires dans les organes d'origine ectodermique, en premier lieu la peau et le système nerveux, mais aussi d'une atteinte plus ou moins prononcée du mésoderme".

Depuis la description de RECKLINGHAUSEN, les nombreux travaux consacrés à cette maladie ont précisé et enrichi la description clinique.

La triade symptomatologique de LANDOWSKY :

- 1- pigmentation cutanée,
- 2- tumeurs cutanées et sous-cutanées,
- 3- tumeurs multiples nerveuses,

s'est enrichie ; et, depuis CARRIERE, HURIEZ, GERVOIS (1936), les signes de la maladie sont généralement regroupés en quatre syndromes :

- 1- le syndrome cutané,
- 2- le syndrome neurologique,
- 3- le syndrome osseux,
- 4- le syndrome tumoro-viscéral et endocrinien.

I - LE SYNDROME CUTANE.

Il comprend des taches pigmentaires et des tumeurs cutanées. Les taches cutanées se localisent sur les parties couvertes du corps, de couleur café au lait, à limites nettes, de taille variable, en nombre variable, sans relief.

CROWE et SCHULL ne tiennent pas compte des taches peu nombreuses, car ils ont trouvé de une à cinq taches chez dix pour cent de sujets normaux.

Ils ne tiennent pas compte non plus des taches inférieures à 1,5 cm de diamètre.

Si ces taches sont isolées, il faudra au besoin s'aider de l'enquête familiale. Il n'est pas exclu de trouver des taches identiques, parfois aux mêmes endroits, chez certains membres de la famille.

Les tumeurs cutanées siègent, elles aussi, de préférence sur les parties couvertes. Elles sont plus rares au niveau de la face, du cou, des membres. On en distingue différents aspects :

1- Les molluscum pendulum apparaissent à l'âge de la puberté et siègent à la base du cou et sur le tronc.

2- Les neurofibromes nodulaires, intradermiques, indolores, siègent sur les troncs nerveux périphériques. La peau qui les recouvre est normale. Ils sont arrondis, ovoïdes ou en chapelet. Leur taille varie de celle d'un grain de mil à celle d'un œuf de poulet. DUPERRAT considère que leur induration doit être suspecte.

3- Les tumeurs royales, inconstantes, de siège différent, unique ou multiple, de taille variable. Elles répondent à trois types :

a- Le névrome plexiforme : tumeur donnant la consistance d'un sac bourré de nodosités.

b- La dermatolysie : replis cutanés en "fanons de baleine".

c- Le myxogliome gélatiniforme (DUPERRAT) : hypertrophie de consistance mollasse siégeant au tiers inférieur de la jambe.

Les tumeurs cutanées peuvent déborder sur les muqueuses adjacentes, nez, sinus, joué, etc...

II - LE SYNDROME NEUROLOGIQUE.

Comme pour les autres syndromes, il peut évoluer isolément ou avec des manifestations minimes des autres syndromes, ou de l'un d'eux seulement. Il touche le système nerveux périphérique ou central.

A- Les localisations nerveuses périphériques.

Elles se caractérisent par la présence de tumeurs au niveau des nerfs rachidiens et crâniens. Le sympathique n'est pas respecté. Les tumeurs peuvent intéresser les racines et les ganglions spinaux. Leur développement intracrânien ou intrarachidien entraînera des signes de compression du névraxe. Les localisations les plus fréquentes sont la queue de cheval, les branches du plexus brachial, les nerfs intercostaux.

Ces tumeurs ovoïdes, uniques ou multiples, en chapelets, de consistance ferme, mobiles dans le sens transversal, sous-cutanées ou sous-aponévrotiques, ne donnent pas de troubles sensoriels ou moteurs,

comme si les fibres nerveuses atteintes étaient sans emploi.

B - Les localisations nerveuses centrales.

- Formes spinales.

- Formes encéphaliques, avec :

 - . des tumeurs juxta-cérébrales (nerfs crâniens, dont la huitième paire),

 - . et des tumeurs et dysgénésies intracérébrales (rares).

- Troubles fonctionnels cérébraux : altération EEG, troubles psychiques, manifestations épileptiques (TROCH, DENEGRI, SPIZZIRI).

Dans le cadre des manifestations centrales a été isolé le syndrome ophtalmologique qui peut présenter les symptômes suivants :

- gliome du chiasma et du nerf optique ;

- phacome de la rétine ;

- quant aux atteintes extrarétiniennes, beaucoup plus fréquentes, elles sont considérées comme des manifestations périphériques.

III - LE SYNDROME OSSEUX.

Selon CARRIERE et HURIEZ (1938), il intéresse 50 pour 100 de neurofibromatoses. L'anomalie la plus fréquente est la cyphoscoliose à grand rayon cervico-lombaire. On note aussi des lésions de la trame osseuse, des modifications de taille des os, des malformations congénitales (spina bifida, syndactylie, luxation de hanche, ...).

IV - LE SYNDROME VISCERAL ET ENDOCRINIEN.

Ces localisations sont variées :

- digestives : 30 pour 100 des localisations viscérales ;

- médiastinales, laryngo-trachéo-bronchiques et pleuro-pulmonaires : 16 pour 100 ;

- endocriniennes : 9 pour 100, dont 6 pour 100 pour la surrénale ;

- parmi les autres localisations viscérales, plus rares, citons encore celles de la langue et l'oro-pharynx.

o o

Nous venons de passer en revue les principaux syndromes de la neurofibromatose. Il faut toutefois faire quelques remarques.

Habituellement, chez un même malade, les atteintes sont dissociées. Le syndrome le plus constant est le syndrome cutané. Chez un malade peuvent se révéler, au cours des années, d'autres signes. Il est des formes peu évolutives, limitées aux signes cutanés ; d'autres présentent une tumeur isolée, et c'est l'histologie qui apportera le diagnostic. Il y a donc, à côté de la forme caractéristique, des formes monosymptomatiques, acoustiques par exemple, et des formes frustes. Pour ces dernières, le problème se pose surtout pour les manifestations cutanées, qui sont tellement banales que nombre d'individus peuvent en présenter.

Dans quelles limites, pour des taches cutanées, par exemple, chez un individu, peut-on poser le diagnostic de neurofibromatose ?

CROWE et SCHULL (1956) ont fait une enquête

sur une grande échelle. Ils ont trouvé des taches café au lait chez environ 10 pour 100 des individus. Ces derniers avaient entre une et cinq taches. Plus de 90 pour cent de leurs sujets neurofibromateux avaient au moins une tache.

Pour eux, si le nombre de taches café au lait est inférieur à six, il faudra s'aider de l'enquête familiale. Mais peut-on, dans le cas d'une anamnèse familiale négative, rejeter le diagnostic de neurofibromatose ? Avant d'émettre une telle conclusion, il faudra revoir le malade quelques années après.

La neurofibromatose de Recklinghausen possède un certain potentiel évolutif. Certaines formes restent latentes et les malades meurent avec leur neurofibromatose. La menace la plus importante, mais variant de 2 à 15 pour 100 selon les auteurs, est la transformation maligne neurofibrosarcomateuse.

Pour HOSOÏ, en 1931, des interventions chirurgicales intempestives en seraient responsables, pour un certain nombre.

DEGOS, se référant à ce risque, estime qu'il ne faut pas intervenir à des fins esthétiques sur les lésions cutanées. Ce n'est que le siège des tumeurs, les troubles occasionnés par leur augmentation de volume qui peuvent justifier une intervention.

Dans l'une de nos observations, nous montrons le risque d'intervenir dans un but esthétique. Une femme consulte pour un élément verruqueux du nez, - élément d'apparence tellement banale que la malade n'est pas adressée en dermatologie. Quelques mois après, au même endroit, mais débordant largement, existe un névrome plexiforme, bien plus inesthétique que la petite "verrue" initiale, qui avait toutefois été confiée à l'histologiste qui concluait à la possibilité d'une neurofibromatose.

ÉTUDE HISTOLOGIQUE

Le tableau histo-pathologique de la neurofibromatose est polymorphe et les problèmes posés par l'histogénèse des lésions sont d'une rare complexité et ont donné lieu à de nombreuses discussions entre neurinome, schwannome et neurofibrome.

RECKLINGHAUSEN pensait que l'origine des tumeurs était dans les enveloppes conjonctives des nerfs (endonèvre, périnèvre), d'où le nom de neurofibrome.

VEROCAY, au début du siècle, distingue les neurinomes qui dérivent des cellules du tissu nerveux, les cellules de Schwann et les neurofibromes qui dérivent des enveloppes conjonctives périnerveuses et des cellules de Schwann.

ANTONY distingue deux structures fondamentales de neurinomes :

1- Le type A : à structure fasciculée ou fibrillaire, avec disposition en palissade des éléments tumoraux (nodules de VEROCAÏ) ;

2- Le type B : à structure réticulée et myxomateuse par gélification de la trame collagène avec polymorphisme nucléaire qui donnerait des proliférations et des récidives plus rapides.

P. MASSON distingue neurinome et neurofibrome.

1/- Les neurinomes ou schwannomes ou schwannogliomes, isolés ou accompagnés d'autres signes de la maladie de Recklinghausen, siègent sur

les racines et les troncs des nerfs rachidiens ou crâniens, ainsi qu'au niveau du sympathique viscéral. Ces tumeurs ont une structure fasciculée d'apparence fibroblastique ; mais à la différence des neurofibromes, elles seraient constituées, d'après MASSON, par du syncytium de Schwann en prolifération pure. Les cellules endoneurales ne se multiplieraient pas ; la trame collagène serait construite par le syncytium de Schwann seul, dont la prolifération donne lieu à la formation de nodules de Vérocay. Ces derniers sont formés de noyaux nouvellement divisés, disposés linéairement en palissades.

2/- Les neurofibromes ne se rencontrent que dans la maladie de Recklinghausen.

MASSON en distingue deux types :

a)- Le neurofibrome encapsulé, siégeant habituellement sur les nerfs d'un certain diamètre. La tumeur se développe sous le périnèvre qu'il distend sans l'envahir.

b)- Le neurofibrome diffus touche plus souvent les petits filets nerveux sensoriels ou sympathiques de la peau.

Ces deux aspects peuvent se rencontrer sur le même sujet ou évoluer séparément chez des individus différents.

D'après MASSON, le neurofibrome encapsulé passerait par trois stades évolutifs :

- Stade préfibromateux, caractérisé par le gonflement d'un nerf en un point. A la coupe, les neurites n'occupent qu'une partie du cylindre épinevritique, le reste étant constitué par des lacunes oedémateuses qui tendent déjà à dissocier les fibres nerveuses.

- Au stade de neurofibrome constitué, il y a disparition, à la périphérie du nerf, de la gaine de myéline d'un certain nombre de fibres nerveuses qui

vont disparaître, elles aussi. Dans le même temps, on observe la prolifération des éléments schwanniens qui constituent des cordons ou des bandes englobant les névrites. Les axones disparaissent dans le processus syncytial schwannien. On n'y retrouve plus que de rares noyaux épars.

A la coupe, les éléments tumoraux ont une disposition circulaire plus ou moins tourbillonnaire avec l'absence de neurites.

- Au bout d'un certain nombre d'années, la prolifération schwannoglique s'atténue ou s'arrête. On ne retrouve alors que du collagène et des éléments fibrillaires avec de rares noyaux.

Quant au neurofibrome diffus, il évolue d'une manière plus complexe dans le derme. Le processus tumoral déborde le périnèvre et envahit le derme voisin, d'où son intrication avec les éléments conjonctifs qui peuvent, à la longue, l'envahir.

A côté du neurinome ou schwannogliome et du neurofibrome, il existe une autre prolifération névroglie, voisine histologiquement : la névrite hypertrophique de DEJERINE et SOTTAS (maladie de COMBAULT et MALLET), affection héréditaire, multi-tumorale.

A la coupe, présence de fascicules symétriques, cylindriques, dont l'axe est constitué par une fibre à myéline ou démyélinisée.

Les tumeurs entraînent une paralysie du nerf sous-jacent et, par la suite, des troubles moteurs sensitifs ou sensoriels constants.

Aussi, les tumeurs des nerfs périphériques peuvent schématiquement être divisées en trois groupes :

1- Tumeurs isolées : neurinomes ou schwannogliomes.

2- Tumeurs neurofibromateuses de la maladie de Recklinghausen.

3- Maladie de Combault et Mallet.

Ces trois groupes de tumeurs sont des tumeurs bénignes.

Si l'association de ces tumeurs est possible, chez un malade, existe-t-il une transformation maligne possible ou existe-t-il seulement des tumeurs malignes d'emblée ?

LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS O.R.L.

Ce qui a été dit dans la revue d'ensemble de la maladie s'applique à la sphère O.R.L..

Les éléments neurofibromateux vont pouvoir se rencontrer en surface et en profondeur.

Il y aura des manifestations viscérales associées à un syndrome cutané ou non. Les mêmes problèmes de diagnostic vont se rencontrer.

Si les éléments cutanés restent muets, par contre certaines localisations viscérales ou crâniennes vont se manifester, comme par exemple l'apparition de troubles stato-acoustiques pour les atteintes du VIII ou de dysphonie pour les atteintes laryngées.

o o

I/- LES ÉLÉMENTS CUTANÉS. *****

Dans le secteur O.R.L., les éléments cutanés que l'on rencontre sur le visage, le crâne, le cou, tout en n'offrant aucune particularité par rapport à ceux rencontrés sur le tronc ou l'abdomen, tirent leur intérêt dans la mesure où il n'y a qu'une tumeur unique cutanée.

L'erreur serait de se laisser aller à intervenir rapidement, dans un but esthétique, sur un élément du visage, par exemple.

La partie du corps qui s'offre habituellement à l'examen, en O.R.L., est limitée. Dans l'observation que nous présentons, nous illustrons bien un tel risque. Avant toute ablation d'un élément d'aspect verruqueux, il faut non seulement s'enquérir auprès du malade de l'existence de tels éléments sur les parties couvertes, mais aussi regarder soi-même ces territoires qui pourront révéler d'autres symptômes du syndrome cutané, et il faudra également s'informer de l'existence de tels éléments chez les membres de la famille.

Nous avons déjà évoqué le risque des interventions sur les éléments cutanés (HOSOT - DEGOS).

SCHULMANN et TERRIER émettent la même opinion, à savoir le risque de provoquer l'apparition de neurofibromes sur d'autres parties du corps ou la transformation sarcomateuse des restes du neurofibrome touché. Le risque est le même pour les biopsies. Cette opinion a encore été confirmée par MONOT et PAILLAS, l'extrication totale étant difficile du fait des prolongements des éléments neurofibromateux. Dans notre observation, il y a eu apparition d'un névrome plexiforme, autrement plus inesthétique que l'élément initial extirpé.

OBSERVATION N° 1

Madame D. M..., née en 1899.

Consulte en 1954, pour une petite tumeur de la pyramide nasale, à la racine du nez. Tumeur cutanée, apparue il y a plusieurs mois. Pas d'augmentation de volume. Aspect de verrue. La malade désire son ablation, dans un but esthétique.

L'examen histologique de la tumeur a été pratiqué : cette résection coupée à plusieurs plans est revêtue par un épiderme d'épaisseur variable qui, en quelques points, est notablement aminci. Ce revêtement est soulevé par une prolifération de cellules

fusiformes, agencées en faisceaux tourbillonnants, séparés les uns des autres par un stroma scléreux assez dense.

Il n'existe aucun signe de prolifération naevique ou d'infiltration pigmentaire. On ne retrouve aucune irrégularité structurale ou cytologique suspecte.

Il s'agit donc d'un neurofibrome bénin qui est en continuité en profondeur avec quelques filets nerveux.

La malade est revue. On retrouve d'autres éléments cutanés sur le thorax et l'abdomen, éléments cutanés en faveur d'une neurofibromatose de Recklinghausen.

La malade est revue le 16 Mai 1967.

- Six mois après son intervention de 1954, elle aurait présenté, au niveau de la pyramide nasale, une tache pigmentaire brunâtre qui aurait disparu au bout de quelques semaines.

- En Mars 1967, elle a subi un traumatisme nasal (coup de faucille) ayant entraîné un hématome régional, non résorbé un mois après par les thérapeutiques prescrites.

- Le 16 Mai 1967, le nez est toujours tuméfié. La pyramide nasale est infiltrée dans sa presque totalité. Elle est épaisse et violacée. La rhinoscopie est normale. L'examen radiologique est normal. La malade est adressée en dermatologie. Le dermatologue pense qu'il s'agit d'une évolution lente de son névrome qui prend l'aspect d'un névrome plexiforme. Le processus névromateux étant généralement beaucoup plus étendu qu'il ne le paraît sur le trajet des petits filets nerveux, la chirurgie n'est pas à conseiller, car une ablation suivie de greffe serait plus inesthétique que la lésion elle-même et n'empêcherait pas le processus névromateux, dont

l'évolution est généralement lente, de progresser à la périphérie. Il n'y aurait lieu d'intervenir qu'en cas d'extension très importante, avec suspicion de dégénérescence neurosarcomateuse.

o o

II/- LES LÉSIONS OSSEUSES.

Les lésions osseuses crâniennes ne présentent pas la même fréquence qu'au niveau de la colonne vertébrale ou des os longs. Certaines sont des dysgénésies ; d'autres sont provoquées par le développement de neurinomes des paires crâniennes, à la faveur d'altérations de la trame osseuse.

Sur la voûte crânienne, on note l'existence de bosselures plus ou moins importantes. L'examen radiologique donne un aspect lacunaire pseudo-kystique. Ces altérations sont provoquées par des neurofibromes sous-périostés et des remaniements ostéofibro-géodiques (SHEDROW). Ces lésions se voient surtout dans la région fronto-pariétale. Les trous de la base du crâne peuvent être hypertrophiés (exemple : canal optique) ; de même, on peut noter un élargissement de la fente sphénoïdale ; RYCKEWAERT et collaborateurs, dans l'une de leurs observations, trouvent une destruction de la lame quadrilatère ; leur petite malade présentait un panhypopituitarisme ; altération du conduit auditif externe, dilatation, élargissement du fond, érosion, destruction du toit dans les neurinomes du VIII.

Pour expliquer ces lésions osseuses, divers mécanismes sont invoqués :

- destruction de l'os par une tumeur de voisinage ;
- destruction par un neurofibrome intra-osseux ;

- trouble du métabolisme phospho-calcique d'origine rénale avec diabète rénal phospho-calcique (SWANN, 1954) ;

- dysplasie mésodermique (BRIHAYE, 1959).

o o

III/ - LES TUMEURS PROFONDES. *****

Nous allons voir maintenant les atteintes profondes, celles qui affectent les troncs nerveux, les branches collatérales ou les rameaux terminaux. Nous rencontrons des atteintes nerveuses intracrâniennes, des atteintes glandulaires, des atteintes viscérales. Nous ne revoyons pas les atteintes centrales, dont nous avons parlé ailleurs.

La neurofibromatose touche les nerfs crâniens de manière non exceptionnelle. Le nerf stato-acoustique est le plus souvent en cause. Dans l'état actuel de nos connaissances, il faut encore différencier le neurinome unilatéral des neurofibromes, bien que l'histologie des deux tumeurs soit voisine. La symptomatologie de la tumeur nerveuse du VIII, dans le cadre d'une neurofibromatose de Recklinghausen, est la même que celle rencontrée dans le neurinome. Les modalités de début ne sont pas univoques.

K. FENDEL rapporte deux cas : l'un à début vestibulaire et l'autre à début cochléaire prédominant.

- Dans son premier cas, la malade présente, à 17 ans, des signes vestibulaires.

A 28 ans, au terme de sa troisième grossesse, elle accuse des céphalées frontales et une surdité droite après l'accouchement. La malade présente un nystagmus spontané et une hypoexcitabilité vestibulaire droite à l'épreuve calorique. L'audiogramme

montre des restes auditifs à droite et une surdité de perception à gauche. On retrouve un nodule sous-cutané de l'avant-bras dont l'histologie apprend qu'il s'agit d'un neurofibrome. On fait une ablation de la tumeur du VIII à gauche.

= Son deuxième cas est encore plus significatif, par l'ensemble des signes O.R.L. présentés par son malade au cours des sept années d'observation.

A 8 ans, son malade fait une otite moyenne droite qui guérit, mais laisse une hypoacousie.

A 10 ans, un traumatisme du membre inférieur fait découvrir une tumeur qui augmente de volume.

A 11 ans, l'enfant présente une dysphonie persistante.

A 14 ans, surdité totale à droite.

A 15 ans, la biopsie de la tumeur du membre inférieur apprend qu'il s'agit d'un fibrosarcome.

L'examen labyrinthique montre une destruction du VIII droit.

Le réflexe cornéen est aboli des deux côtés. Il existe une paresthésie faciale à droite à la contraction, une paralysie récurrentielle droite.

Le malade décède à 15 ans. Le contrôle de la tumeur du VIII montre qu'il s'agit d'un neurofibrome. L'atteinte était bilatérale.

Ce cas montre les possibilités évolutives d'un neurofibrome du VIII qui, par son développement, va comprimer les éléments nerveux voisins. A noter, le respect du VII dans les deux cas.

Si l'on considère les neurofibromes unilatéraux, on ne trouve que 2 pour 100 de sujets présentant des signes de neurofibromatose cutanée caractéristique (DAVID et HECAEN). Mais, quand on considère les neurinomes bilatéraux, on trouve environ 80 pour 100 de sujets présentant, eux-mêmes ou dans leur famille, des signes cutanés évidents.

Ce pourcentage est assez troublant, et le moins que l'on puisse dire c'est qu'un neurinome bilatéral devra faire suspecter et rechercher des signes de la neurofibromatose. HENSCHEN va plus loin ; pour lui, les cas de neurinomes bilatéraux, non rattachés à la maladie qui nous intéresse ici, se présentent chez des sujets dont les manifestations autres de la maladie sont discrètes ou passées inaperçues, où alors les neurinomes ne sont que la première manifestation de la maladie. Dans les deux cas rapportés par FENDEL, le début est l'atteinte du VIII qui se bilatéralise avec signes cutanés peu évocateurs.

DANDY cite un autre exemple : il opère un malade d'un neurinome du VIII ; trois ans après, apparition d'un neurinome du côté opposé ; puis, ensuite, débute le syndrome cutané.

Pour GAGEL, 10 pour 100 des neurinomes sont bilatéraux.

Pour MINSKY et BOGAERT, le neurinome unilatéral du VIII n'est qu'un aspect des formes abortives de la neurofibromatose de Recklinghausen. Tous les auteurs ne partagent pas cette opinion. Mais devant la relative fréquence de certaines associations, on peut dire que le neurinome bilatéral est en faveur d'une neurofibromatose de Recklinghausen ; de même, un malade atteint de neurofibromatose et présentant un neurinome a de fortes chances de voir une atteinte de l'autre côté dans les années à venir ; et, en présence d'un neurinome unilatéral du VIII, il faudra rechercher d'éventuels signes de neurofibromatose chez le malade et dans sa famille.

Le neurinome du VIII représente, à lui seul, la presque majorité des tumeurs de ce nerf. Il représente 10 pour 100 des tumeurs cérébrales et 90 pour 100 des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Mais ces tumeurs sont souvent méconnues à leur stade de début.

Les signes de début, habituellement cochléo-

vestibulaires, ne sont pas toujours rattachés à une tumeur du VIII.

L'atteinte du V, du VI, associée à une surdité, est déjà plus évocatrice, de même que les signes de compression nerveuse des IXe, Xe, XIe et XIIe paires crâniennes.

L'examen vestibulaire montre une inexcitabilité du côté atteint.

L'examen radiologique du conduit auditif interne montre, lorsque la tumeur se développe dans celui-ci, ce qui représente, selon HENSCHEN, 70 pour 100 des cas, une lyse du toit, une dilatation d'ensemble, une érosion des bords, une hypervisibilité cochléaire..

Des tomographies, une encéphalographie gazeuse éventuellement, complèteront cet examen.

L'examen audiométrique s'aidera de techniques particulières : Fowler, Sisi-Test, Bekesy... Il s'agit généralement d'une surdité de perception sans recrutement. La tumeur en évoluant entraîne des compressions de l'angle ponto-cérébelleux. La seule possibilité thérapeutique est l'ablation chirurgicale souhaitable avant l'apparition des signes de souffrance cérébrale.

Ainsi, nous pensons que tout malade présentant une neurofibromatose, consultant en O.R.L., doit faire l'objet d'une exploration des paires crâniennes avec une attention particulière pour la VIIIe paire. Si la neurofibromatose touche avec une relative fréquence le nerf acoustique, elle intéresse aussi, mais moins souvent, les autres paires crâniennes, dont les Vme, IXme, Xme, XIme et XIIme. Si le neurofibrome siège parfois sur le tronc du nerf lui-même, il touche plus électivement les branches terminales. Nous verrons que de nombreuses atteintes des nerfs laryngés sont décrites.

DANS LA REGION CERVICALE

On rencontre les neurofibromes sur tous les nerfs qui traversent cette région (J. LABAYLE).

1- Le long des branches du plexus cervical superficiel (cas de LERI), ces tumeurs sont plus fermes que les nodules sous-cutanés.

Les tumeurs nerveuses sont mobiles uniquement dans le sens transversal. Il n'y a pas de troubles dans le domaine des nerfs. Cependant, on note, dans certains cas, quelques manifestations sensibles (J. LABAYLE).

2- Au niveau des troncs nerveux, tous les nerfs crâniens peuvent être touchés, sauf l'olfactif.

Les principales localisations sont le XII (SIEGMUND, MINSKY et ALLIEZ) et le X (CHRISTIANSEN, J. LABAYLE).

Le diagnostic repose sur l'association avec d'autres éléments de syndromes de la maladie, tout en sachant qu'il ne peut s'agir que d'un diagnostic d'orientation. L'absence de signes nerveux dans les territoires des nerfs du cou, l'absence de réduction de la tumeur, de la compression de la carotide permettent une approche du diagnostic.

Mais il existe aussi des tumeurs isolées.

La ponction est peu nécessaire. La drill-biopsie, plus précieuse, mais dangereuse (J. LABAYLE).

La biopsie extemporanée est préférée (J. LABAYLE, J. LEROUX-ROBERT, DE BRUX).

LES ATTEINTES GLANDULAIRES

sont décrites pour la parotide et la sous-maxillaire.

Nous relatons une observation d'une atteinte de cette dernière, associée à une atteinte de la langue.

Les tumeurs affectant ces territoires sont de volume variable. Dans nombre de cas, elles ne touchent qu'une glande. Ailleurs, elles donnent une atteinte diffuse, intéressant la région parotidienne et la région sous-maxillaire. Elles sont de consistance molle, d'aspect kystique, dans de nombreux cas relatés.

R. ZIPPEL rapporte le cas d'une tumeur parotidienne chez une femme atteinte de neurofibromatose. Apparition d'une tuméfaction parotidienne gauche à la suite d'un furoncle à la lèvre supérieure. Pas de douleur, peau normale. Tumeur mobile. Pas de paralysie faciale. La patiente était enceinte de quatre mois et, depuis le début de la grossesse, accroissement du nombre de taches café au lait. Elle avait déjà noté une accentuation de ces taches et de petites tumeurs verruqueuses, lors de sa précédente grossesse. Aucun élément cutané n'est retrouvé chez les membres de sa famille.

Cette jeune femme de 24 ans est vue au huitième mois de sa grossesse. La tuméfaction parotidienne atteint la taille d'une noix. Elle est de consistance molle, bien limitée. Pas de déficit du facial.

La sialographie montre une zone non injectée, bien limitée.

L'ablation chirurgicale de la tumeur fut pratiquée six semaines après l'accouchement, et l'examen histologique confirme le diagnostic de neurofibrome.

Le même auteur rapporte un autre cas de tuméfaction parotidienne, chez un malade présentant des tumeurs cutanées et des taches café au lait.

Une tumeur de la taille d'un pois apparaît dans la parotide droite. Dans les semaines suivantes, elle augmente de volume. Peau normale. Pas de douleur. Tumeur ferme, indolore, peu mobile sur les plans profonds. Léger déficit facial. Pas d'adénopathie. Le diagnostic de neurofibrome est porté, mais l'histologie de la pièce opératoire montre qu'il s'agit en fait d'un adénome tubulo-trabéculaire. Cette observation montre une fois de plus que seule l'histologie pourra faire le diagnostic.

Dans le cas précédent, R. ZIPPEL note, avec d'autres auteurs comme GIRARDI et AMATULLI, le rôle néfaste de la grossesse sur les éléments de la neurofibromatose qui peuvent, à l'occasion de cette dernière, apparaître en plus grand nombre ou augmenter de taille.

VOENA, SARTORIS, BISI relatent le cas d'une malade présentant depuis l'enfance une tuméfaction molle, non douloureuse, de la conque de l'oreille gauche et de la région rétro-auriculaire correspondante, et, depuis la puberté, des taches cutanées et de petites tumeurs molles sous-cutanées.

A l'âge de 30 ans, la tumeur de l'oreille et de la région rétro-auriculaire s'est étendue aux régions mastoïdienne, rétro-angulo-maxillaire et sous-maxillaire. Il n'est pas possible de délimiter avec précision l'extension de cette tumeur de consistance molle. Par ailleurs, les examens O.R.L. et neurologique sont normaux.

A l'intervention, ils découvrent une néoformation étendue, constituée de nodules grossiers, d'une consistance molle, non friable, non adhérents aux organes continus, qui intéressent la glande sous-maxillaire, la région jugo-digastrique et le tiers supérieur de la loge latéro-cervicale et la langue, respectant les vaisseaux et le pneumogastrique. Mais au cours de l'intervention, ils découvrent de nombreuses lésions nodulaires aux dépens des troncs nerveux des Xe, XIe et XIIe nerfs crâniens. L'examen

clinique pré-opératoire n'avait pas trouvé de troubles nerveux de ces nerfs.

L'histologie est en faveur d'une neurofibromatose.

Cette observation, proche de notre cas personnel, montre qu'à côté des formes bien limitées de neurofibromes, existent des formes diffuses de neurofibromes dans les territoires glandulaires.

La consistance de ces tumeurs est molle ; elles sont indolores, n'entraînent pas de troubles nerveux. Elles peuvent apparaître dans l'enfance et évoluer lentement pendant des années. Dans les différents cas analysés, aucun élément ne permet d'affirmer avec certitude le diagnostic par l'examen clinique, et aucune observation n'est identique à une autre. L'aspect de la neurofibromatose, dans le secteur JRL comme dans les autres secteurs, est d'un extrême polymorphisme.

Le cas rapporté par VOENA et collaborateurs et notre observation personnelle montrent une extension de la tumeur de la glande sous-maxillaire vers la langue. Cette dernière n'échappe donc pas au processus neurofibromateux. Il s'agit d'une atteinte diffuse isolée ou contiguë à une atteinte de la sous-maxillaire, où l'atteinte de la langue est plus limitée. On trouve une juxtaposition de petites tumeurs nodulaires indolores, de la taille d'un petit pois, de consistance molle. La muqueuse de recouvrement est normale. En cas d'atteinte importante, le malade présente une gêne à la déglutition et de la phonation.

La première observation d'atteinte linguale, relatée dans la littérature, est celle de BOBRON en 1896. Il s'agissait d'une fillette de 10 ans, présentant une macroglossie unilatérale associée à des signes cutanés de neurofibromatose de Recklinghausen.

Les neurofibromes se rencontrent aussi sur les muqueuses palatine, jugale, gingivale.

CLAUX et LACOMME rapportent le cas d'une fille de 8 ans, présentant des éléments cutanés neurofibromateux et une tumeur pédiculée du volume d'une olive, implantée dans le sillon glosso-amygdalien. La mère de cette fillette présente une neurofibromatose caractéristique.

Les publications de plus en plus nombreuses concernant cette maladie font ressortir l'extrême diversité des localisations de la neurofibromatose dans le domaine O.R.L..

Le pharynx présente, lui aussi, des neurofibromes qui ont été décrits à tous ses étages. Il s'agit de tumeurs uniques, pouvant intéresser en étendue tout le pharynx, ou de multiples nodules de petite taille, répartis sur la muqueuse pharyngée. Comme dans les autres territoires, la tumeur pharyngée peut être la première manifestation de la maladie diagnostiquée par l'histologie des pièces opératoires. Selon la localisation et le volume des neurofibromes du pharynx, le malade accusera une gêne à la déglutition, des troubles phonatoires ou une sensation de corps étranger pharyngé. L'absence de douleur, de signes infectieux, d'une augmentation rapide de volume élimineront les processus aigus du pharynx.

OBSERVATION N° 2

D. D..., née en 1963, adressée le 4 Avril 1968 par son médecin traitant pour une volumineuse tuméfaction sous-maxillaire droite, apparue vers l'âge de quatre ans, ou du moins c'est à cet âge que la tumeur a été constatée. Il n'y a pas eu d'augmentation de volume ni de régression sous antibiotiques et corticoïdes.

A l'examen du 4 Avril 1968 :

1- Très importante masse sous-maxillaire droite, qui paraît être la glande sous-maxillaire refoulée.

2- Saillie lisse importante du plancher buccal du côté droit, soulevant la langue, de consistance molle.

Par ailleurs, examen O.R.L. normal.

Le diagnostic de kyste branchial est évoqué et on décide d'intervenir.

29 Avril 1968 : intervention.

Premier temps : Ponction par voie endobuccale de la masse ; on ne ramène pas de liquide et l'on a la sensation d'une masse tumorale, charnue. Incision arciforme basse à hauteur de l'hyoïde, partant à l'aplomb de l'angle de la mâchoire vers la région sous-mentale.

On découvre, immédiatement sous l'aponévrose, une énorme glande sous-maxillaire ayant la taille d'environ deux fois celle d'un adulte, qui se clive sans difficulté particulière, mais pousse des prolongements en tous sens. Elle a également l'allure de lobules glandulaires hypertrophiés, en particulier en arrière sous le ventre postérieur du digastrique, vers la bifurcation carotidienne, en dedans jusqu'à la face profonde de l'hyoglosse et en avant sous le mylo-hyoïdien.

Après l'ablation de cette énorme masse, on aperçoit une seconde masse, plus profonde, de même aspect macroscopique, mais pratiquement séparée de la première, infiltrant dans l'épaisseur du muscle lingual et bombant sous le plancher. Lors de l'exploration, se produit une petite effraction de la muqueuse à la partie postérieure du plancher.

Devant l'importance de la masse et son aspect bénin, on renonce à l'ablation de la masse intra-linguale par voie externe et on décide d'attendre le résultat de l'examen histologique.

Histologie :

Sur ces différents fragments, on retrouve une glande salivaire dont les lobules conservent une morphologie exocrine relativement respectée, avec tout au plus une discrète sclérose interstitielle. Les cavités excrétrices sont tantôt normales, tantôt comblées par une sécrétion muqueuse assez épaisse.

Le fait essentiel est qu'il existe, dans les fascias interlobulaires, une hypertrophie considérable des filets nerveux qui sont tous transformés du fait d'une prolifération de petites cellules étoilées ou fusiformes assez claires.

Ces nodules sont tous entourés par une capsule scléreuse très épaisse.

Il existe, en plusieurs points, une transformation du tissu collagène périnerveux.

On ne trouve pas d'anomalie structurale ou cytologique suspecte. Il n'y a pas de signe d'inflammation spécifique. Il s'agit d'une transformation neurofibromateuse diffuse de tous les filets nerveux de la glande salivaire et qui oblige à suspecter une neurofibromatose de Recklinghausen ou, à la rigueur, un syndrome de Déjerine-Sottas.

L'examen neurologique s'est montré normal, mais on retrouve de nombreuses et discrètes taches café au lait, dont une volumineuse au creux poplité. L'interrogatoire, d'autre part, nous apprend que le père présente, lui aussi, de nombreuses taches café au lait.

On décide alors l'exérèse de la tumeur linguale et du plancher buccal.

Mise en place d'un paking dans le pharynx. La langue est extériorisée par traction par un fil de soie transfixiant.

Section au bistouri électrique du bord droit de la langue, à mi-chemin entre le bord libre et le plancher.

Dissection d'une tumeur névromateuse mal limitée, formée d'une multitude de petits névromes.

On enlève aussi deux masses contiguës : l'une dans le plancher antérieur, l'autre dans l'hémilangue droite, allant jusqu'au pied du pilier de l'amygdale, le tout ayant le volume d'une grosse noix, mais prolongé d'avant en arrière.

Histologie (Deuxième intervention) :

On retrouve une prolifération de petits éléments fusiformes étoilés, agencés en faisceaux plus ou moins tourbillonnants.

Cette prolifération reste cantonnée dans les limites des gaines nerveuses et forme des nodules plus ou moins confluent qui sont légèrement dissociés par endroits par une sclérose interstitielle.

On ne retrouve pas de rupture des gaines ni d'infiltration interstitielle.

Ces nodules refoulent des reliquats de glandes salivaires et s'insinuent dans les plans musculaires.

Conclusion :

Intense névromatose plexiforme, atteignant la quasi-totalité des filets nerveux et qui rentre donc bien dans le cadre d'un authentique syndrome de Recklinghausen.

OBSERVATION N° 3

B..., né en 1917.

Monsieur B..., âgé de 46 ans, consulte le Docteur LABAYLE, pour la première fois, en Septembre 1963, pour une céphalée gauche à type de névralgie faciale légère, ayant commencé progressivement en automne 1960. Aucun autre symptôme ; bon état général. Dans les antécédents : un neurinome du médiastin, opéré en 1958, et un neurinome sus-clavi-

culaire gauche, opéré en 1963. Le malade ne présentait ni signe cutané ni sous-cutané.

Cette névralgie faciale est modérée mais continue, prédominant au maxillaire supérieur, avec, par moments, de petites crises plus intenses avec diffusion vers la région frontale.

Pas de douleur au niveau du maxillaire inférieur. L'examen O.R.L. est strictement négatif : nez, sinus, pharynx, larynx normaux. Par contre, très légère hypoesthésie dans la région jugale gauche. Les autres nerfs crâniens, VII, VIII, IX, X, XI, XII, sont normaux, ainsi que les nerfs moteurs de l'oeil.

En raison des antécédents, on soupçonne un neurinome du V. Les tomographies, pratiquées par le Docteur DULAC au niveau du trou grand rond, montrent une déformation de ce trou et confirment l'existence d'un neurinome à ce niveau. Le malade est suivi régulièrement.

Des radiographies pratiquées en 1967 et 1968 montrent une très légère augmentation de la déformation osseuse. La douleur étant stationnaire et supportable, on décide de surseoir pour l'instant à toute intervention chirurgicale.

OBSERVATION N° 4

X...., né en 1908.

Monsieur X..., 56 ans, officier d'active, consulte le Docteur LABAYLE, en 1964, pour une tuméfaction cervicale moyenne à gauche. Tuméfaction ferme, de la taille d'une noix, mobile transversalement, non mobile de haut en bas.

Apparition et augmentation progressive de volume depuis six mois. La masse est douloureuse à la

pression, mais non spontanément.

Examen O.R.L. normal. Radiographie thoracique normale. Un diagnostic par l'examen clinique ne pouvant être proposé, on décide d'intervenir en Novembre 1964.

Incision cervicale au bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien. On dégage le muscle, on refoule en avant la jugulaire et on découvre une tumeur de la taille d'une prune, faisant partie du pneumogastrique qui y pénètre par le pôle supérieur et en sort par le pôle inférieur.

On décide de conserver le nerf et de disséquer les fibres, de façon à délabrer la tumeur en conservant la continuité du nerf.

Malgré cette dissection réussie, on constate, dans les jours suivants, une paralysie récurrentielle gauche qui nécessitera ultérieurement une intervention correctrice pour la récupération de la voix.

L'examen histologique révèle qu'il s'agit d'un neurinome.

Dans les semaines qui suivent, on assiste à l'apparition d'une petite tumeur au niveau du tronc du cubital, dans la gouttière de l'épitrochlée. Pas de signes nerveux de déficit dans le territoire du cubital. Pas de douleur.

Le malade est suivi régulièrement. La tumeur semble stabilisée quatre ans après son début et on décide de surseoir à l'intervention et de continuer à surveiller régulièrement le malade.

Il faut noter que, pour les deux malades vus par le Docteur LABAYLE, aucun ne présentait de signes cutanés de la neurofibromatose.

- Dans la première observation, le malade avait déjà été opéré d'une tumeur du médiastin que l'histo-

logie a qualifiée de neurinome. Lors de la première consultation du Docteur LABAYLE, le malade présentait des névralgies faciales et une petite masse sus-claviculaire gauche. Les radiographies du trou grand rond sont en faveur de la présence d'une tumeur du maxillaire supérieur .

Le Docteur LABAYLE a demandé l'ablation et l'examen anatomo-pathologique de la masse sus-claviculaire qui s'est avérée être un neurinome.

- Dans la deuxième observation, il s'agit d'une tumeur isolée du X. L'histologie apporte le diagnostic de neurinome. Mais dans les semaines qui suivent l'ablation du neurinome du pneumogastrique, apparaît une tumeur du cubital qui fait penser à une neurofibromatose multiple.

Il faut remarquer, une fois de plus, l'influence de la chirurgie sur le développement des neurofibromes. Dans tous les cas où la présence d'une telle tumeur n'entraîne pas de risque vital, il faut s'abstenir d'opérer. L'évolution des neurofibromes peut être lente, se poursuivre des années sans entraîner de troubles et, dans nombre de cas, peut même se stabiliser, ce qui est le cas de la deuxième observation de Monsieur LABAYLE et de notre observation de neurofibrome laryngé.

Il faut noter enfin que les deux derniers malades cités ne présentaient pas de troubles psychiques et étaient d'une intelligence normale. Nous avons parlé, dans le rappel clinique de la maladie, des formes associées à des troubles psychiques, mais ils ne sont pas obligatoires et ne semblent se retrouver que dans une faible proportion dans le cadre de la maladie.

LOCALISATION LARYNGÉE

La localisation laryngée au cours d'une neurofibromatose de Recklinghausen est rare. On ne retrouve guère qu'une quinzaine de cas publiés dans la littérature mondiale. Par contre, le neurofibrome solitaire serait plus fréquent.

SUCHANEK, en 1925, fait la première description d'un neurinome solitaire du larynx.

COLLEDGE, en 1930, relate le premier l'association d'une neurofibromatose de Recklinghausen à une atteinte laryngée.

HOOVER, en 1940, rapporte un autre cas de neurofibrome laryngé, chez un malade ne présentant pas de signes cutanés. Le diagnostic en avait été fait par l'examen histologique de la pièce opératoire.

A ce propos, il faut rappeler que seule l'histologie peut faire le diagnostic de ces tumeurs isolées. Dans l'une de nos observations (observation rapportée ici), nous avons fait le diagnostic de neurofibrome du larynx sans examen histologique : en fait, c'est un diagnostic de suspicion qui a été porté.

Notre malade présentait une neurofibromatose cutanée caractéristique et, vers l'âge de 59 ans, apparaît un enrouement qui fait découvrir une tumeur laryngée du repli ary-épiglottique. Le malade ne présentait aucune gêne fonctionnelle importante et l'aspect de cette tumeur ne permettait pas d'évoquer une tumeur maligne.

Nous avons préféré nous abstenir de faire une biopsie ou une exérèse, réservant cette dernière pour le jour où le malade présenterait une gêne grave. Le patient a été suivi régulièrement et la masse laryngée n'a pas bougé. Il semblait même, à l'examen du 27 Septembre 1968, qu'elle avait diminué un peu.

Il faut noter enfin que l'image laryngée de cette tumeur ressemblait, par son aspect extérieur, par son siège, à la majorité des tumeurs neurofibromateuses laryngées décrites dans la littérature médicale, tumeurs dont l'examen histologique des pièces opératoires avait été pratiqué. De nombreux auteurs admettent qu'il est possible de porter un diagnostic d'orientation si au moins deux caractères cutanés sont présents, et il sera toujours utile de faire une enquête familiale, à la recherche d'éléments de la neurofibromatose de Recklinghausen.

Les quatorze cas de neurofibromatose laryngée consultés nous apportent les précisions qui suivent :

- Il n'y a pas d'âge électif de survenue de l'atteinte laryngée. GIBBS, TAYLOR, YOUNG rapportent le cas d'un garçon de trois mois ; FUGI STARCK, celui d'une femme de cinquante ans. Notre malade avait cinquante-neuf ans quand la laryngoscopie a découvert la tumeur laryngée.

Six cas sur quatorze ont été décrits entre sept et vingt-sept ans.

Dix malades présentaient des signes manifestes de neurofibromatose généralisée.

- On retrouve, au niveau du larynx, la fréquence un peu plus élevée pour le sexe féminin que pour le sexe masculin (8 pour 6).

- La symptomatologie fonctionnelle est représentée essentiellement par une dysphonie progressive, persistante. Elle s'accompagne volontiers, chez l'enfant, d'une dyspnée laryngée avec crises paroxysmiques.

Dans le cas de GIBBS, TAYLOR, YOUNG, leur petit malade de trois mois présentait un stridor progressif.

Le cas de SHOLER VIVAR (enfant de deux ans) présentait une dyspnée laryngée et un stridor depuis

l'âge de cinq mois.

Dysphonie chez l'adulte, stridor et dyspnée laryngée chez l'enfant sont les principaux signes fonctionnels rencontrés. Dans trois cas au moins, la première manifestation a été une dysphagie.

- Quant au siège de la tumeur, c'est avant tout le repli ary-épiglottique que l'on retrouve dans huit cas. Les autres localisations sont l'ary-ténoïde, le sinus piriforme, la zone rétro-cricoïdienne.

La masse tumorale, par son développement, a, dans quelques cas, intéressé le repli ary-épiglottique, la bande ventriculaire et le sinus piriforme. Dans la presque totalité des cas, la tumeur était sessile. Son volume est très variable. La tumeur est lisse, régulière, arrondie, recouverte d'une muqueuse saine légèrement rosée. La consistance est ferme.

- La constatation d'une telle tumeur, associée à des manifestations de neurofibromatose, permet un diagnostic d'orientation. L'âge du malade, l'importance de la masse décident de la thérapeutique qui est exclusivement l'ablation chirurgicale. La biopsie n'est pas à conseiller, car la masse est ferme et la rendra difficile, et surtout du fait du risque oedémateux, en particulier chez l'enfant. En présence d'une neurofibromatose manifeste ou seulement d'une neurofibromatose probable, la biopsie sera aisément écartée.

Pour l'un des cas rapportés (fillette de deux ans), avait été pratiquée une biopsie d'une masse d'une bande ventriculaire.

L'enfant présentait une dyspnée laryngée et un stridor depuis l'âge de cinq mois ; sur la peau, quelques taches café au lait et plusieurs nodules sous-cutanés.

La mère présentait plusieurs taches café au lait, dont une d'un centimètre de diamètre sur l'avant-

bras gauche.

Le grand-père maternel présentait les mêmes lésions topographiquement comparables. Et il en était de même pour la soeur du grand-père maternel.

La biopsie pratiquée a montré qu'il s'agissait d'un neurinome. Six mois après, devant l'aggravation des signes fonctionnels laryngés, une exérèse de la tumeur a été faite.

- Si la masse laryngée, par son développement, risque de provoquer une gêne fonctionnelle vitale, l'exérèse chirurgicale sera la seule solution thérapeutique. La technique employée par la majorité des auteurs est la pharyngotomie latérale avec trachéotomie préalable qui permet de respecter le squelette cartilagineux laryngé.

- La littérature ne relate pas de cas de récidives laryngées après exérèse. Dans les quatorze cas examinés, figurent un enfant de trois mois et deux de deux ans. Ces cas sont de publication récente (1957, 1965, 1968).

La neurofibromatose laryngée est donc un diagnostic à envisager chez le jeune enfant présentant une tumeur laryngée. Pour deux de ces cas, les autres symptômes présentés ne permettaient pas de suspecter une neurofibromatose ; mais, pour l'un des cas, l'enquête familiale faite par la suite a apporté des renseignements significatifs.

Treize cas ont subi une exérèse chirurgicale.

Dans notre observation personnelle, le malade ne présentait pas de signes alarmants et n'a pas été opéré. Il a été vu régulièrement pendant dix ans et, à son dernier examen, la masse tumorale semble avoir diminué de volume. Il ne présentait, par ailleurs, aucune modification suspecte de ses multiples taches cutanées, tumeurs cutanées et sous-cutanées, ni de sa tumeur royale.

OBSERVATION N° 5

P..., né en 1899.

1958 : Est adressé pour enrouement léger, d'apparition récente, sans dyspnée, et pour des vertiges. Malade atteint de neurofibromatose de Recklinghausen avec des manifestations cutanées caractéristiques.

Examen vestibulaire normal.

Examen cochléaire : surdité de perception par traumatisme sonore (guerre) à gauche ; presby-acousie prononcée à droite.

Laryngoscopie : bande ventriculaire gauche soulevée. Masse lisse, arrondie, de la taille d'un pois, sur le repli ary-épiglottique au pied de l'épiglotte. Muqueuse normale. Mobilité des cordes normale.

Pas d'adénopathie cervicale. Pas de dyspnée.
Pas de dysphagie.

Chez ce malade de 59 ans, atteint de neurofibromatose de Recklinghausen, présentant une masse laryngée non suspecte, n'entraînant qu'une gêne fonctionnelle minime, on décide de surseoir à toute intervention et on décide de la surveiller très régulièrement, tous les trois mois ; puis, la masse présentant toujours le même aspect, deux fois par an.

Le malade a été revu le 27 Septembre 1968 et on ne notait alors aucun signe fonctionnel alarmant. Il présentait seulement un enrouement. La masse, quant à elle, avait le même aspect qu'en 1958.

C O N C L U S I O N S

De l'étude des observations que nous avons présentées, ainsi que de celles trouvées dans la littérature, on peut dégager les conclusions suivantes :

1°)- Il est des cas où un syndrome cutané caractéristique permet d'orienter aisément le diagnostic clinique en présence d'une localisation O.R.L. de la maladie ; mais certaines fois, ce syndrome n'est pas net, ou n'est pas présent en première manifestation de la maladie. Il existe, en effet, des formes monosymptomatiques et des formes frustes. Dans l'un ou l'autre de ces cas, il peut s'agir de localisations essentiellement O.R.L..

2°)- Tous les territoires du secteur anatomique O.R.L. peuvent être le siège des manifestations de cette maladie.

Des observations de plus en plus nombreuses font état de l'apparition de lésions même chez le très jeune enfant.

3°)- Si l'ablation d'un neurofibrome entraînant une gêne fonctionnelle vitale est justifiée, il n'en est pas de même des éléments tumoraux de découverte fortuite ou des tumeurs cutanées ou sous-cutanées enlevées dans un but purement esthétique.

En effet, il a été constaté que des inter-

ventions chirurgicales portant sur des éléments tumoraux pouvaient aggraver le cours de l'affection :

- soit par apparition de nouvelles tumeurs,
- soit par accroissement d'éléments pré-existants,
- soit par transformation neurofibrosarcomateuse.

Lorsque le diagnostic de la neurofibromatose de Recklinghausen est posé, il est donc facile d'éviter l'erreur qui consiste à opérer.

4°)- Dans les formes frustes ou à localisation uniquement dans le domaine O.R.L., si l'intervention est décidée sans diagnostic précis, seul l'examen anatomo-pathologique fera ce diagnostic.

Mieux vaut s'entourer de toutes les précautions avant d'intervenir, et il faut rechercher d'autres signes, parfois frustes, de la maladie et faire une enquête familiale ; car il est possible de trouver des lésions cutanées, parfois au même siège, chez un ou plusieurs membres de la famille.

Ce dépistage de la maladie de Recklinghausen par un examen complet et un interrogatoire rigoureux est donc très important, car il interdit, dès lors qu'il est posé, une intervention chirurgicale, sauf en cas de nécessité impérieuse.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,
J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,
G. BROUET

Le Président
de la thèse,
M. AUBRY

B I B L I O G R A P H I E

DESPONT, MORTUREUX - Sur un cas de maladie de Recklinghausen révélée par une tumeur rétro-pharyngée.- Arch. Fr. de Pédiatrie, 1959.

CIMINO A.- Neurofibromatose et sa localisation à la tête.- Boll. Mal. Orecch. 78, 1960.

KISSEL, DUREUX, SCHMITT - E.M.C., 17, 165, 1960.

LABAYLE - Tumeurs nerveuses de la région cervicale.- Soc. O.R.L. Latine, Bruxelles, 1960.

RADCLIFF - Neurofibromata regional.- J. Laryng. Lond., 74, 1960.

YURICH - Multiple neurofibromatosis involving the larynx.- Laryngoscope, 70, 1, 1960.

ROMMER, WACKENHEIM - Neurofibromatose de Recklinghausen avec neurinome bilatéral de l'acoustique.- Revue O.N.Oph., 33, I, 1961.

FENDEL - Die neurofibromatosis Recklinghausen in H.N.O., Berlin, 10, I, 1962.

LEGENISSEL, MARGAILLAN - Les manifestations orbito-crânio-faciales du névrome plexiforme de la maladie de Recklinghausen.- J. Radiol. Paris,

43, 12, 1962.

LEROUX-ROBERT J.- Tumeur neurogène du cou.- Prob.
actuels O.R.L., 1962.

CLAUX, LACOMME - Les manifestations cliniques de la
neurofibromatose de Recklinghausen en O.R.L.-
Soc. Franç. O.R.L., 62, 1965.

GILL B.S. - Neurofibromatosis with ganglioneuroma of
pharynx.- J. Laryng., Lond., 79, 12, 1965.

SMOLER, VIVAR - Multiple neurofibromatosis with
laryngeal involvement.- Ann. Otol., 75, 4, 1966.

GARRUTHERS - Deux cas de tumeurs bilatérales du VIII.
- Ann. Otol. Saint-Louis, 74, I, 1965.

ZIPPEL - Klinischer und histopathologischer Beitrag
zur Neurofibromatosis Recklinghausen, in H.N.
O., Fochgebiet Z. Laryng. Rhinol. 45, 68, 1966.

MARTINS, BENITEZ - Multiple neurofibromatosis invol-
ving Fle VIII nerve.- J. Laryng. Lond., 81,
1967.

BERGER - Neurofibrome du larynx présentant l'aspect
d'un prolapsus ventriculaire.- H.N.O., 15, 10,
1967.

NGO SACH GIEN - Les problèmes posés par les neurino-
mes de l'acoustique bilatéraux.- Thèse Paris,
1967.

LECLERCQ R.- E.M.C., 12, 720.

GIGNOUX et coll.- Localisations laryngées de la mala-
die de Recklinghausen.- Ann. O.R.L., 85, 1968.

VOENA - Turin, 1968.

GIRARDIAMA, TULLI - Manifestations O.R.L. de la maladie de Recklinghausen.- Arch. Ital. Dal. 78, 1967.

GARCIN et coll.- Revue de Neurologie, 1962, T. 106, N° 3.

DELAITRE et coll.- La Revue de Pédiatrie, III, 1967.

RYCKEWAERT et coll. - La neurofibromatose de Recklinghausen chez l'enfant.- Pédiatrie, 3, 1967.

GANDON J. - Tumeurs nerveuses des fosses nasales.- Problèmes actuels d'O.R.L., Maloine, 1968.
